Ueber

LITTLE'sche KRANKHEIT

an Hand einer Erkrankungsgruppe bei drei Geschwistern.

(Aus dem Kinderspital zu Basel.)

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doctorwürde

der

hohen medizinischen Fakultät

der

Universität Basel

vorgelegt von

Scholem Jacobsohn

aus Mitau (Russland.)

Basel

Buchdruckerei J. Kohlhepp, St. Johannvorstadt 46/48

1907.

Ueber

LITTLE'sche KRANKHEIT

an Hand einer Erkrankungsgruppe bei drei Geschwistern.

(Aus dem Kinderspital zu Basel.)

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doctorwürde

der

hohen medizinischen Fakultät

der

Universität Basel

vorgelegt von

Scholem Jacobsohn

aus Mitau (Russland.)

ACAD. LAUSANNE BIBL.

Basel

Buchdruckerei J. Kohlhepp, St. Johannvorstadt 46/48

1907.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546418_0150

Meinen teuren Eltern
in Liebe und Dankbarkeit

gewidmet.

Historisches.

Von eigentlichen gelegentlichen Erwähnungen doppelseitiger Lähmungen abgesehen, auf die man in der früheren Literatur stösst, finden wir die ersten bestimmten Angaben über angeborene spastische Gliederstarre bei Delpech (Orthomorphie, Paris 1828, Tome I). Er teilt einen Fall mit, wo es sich um ein fünfjähriges idiotisches Mädchen mit erheblichem Mikrocephalus handelt, welches an allgemeiner Muskelstarre litt. Delpech nimmt eine Affektion des Rückenmarkes an, zufolge derer das Gehirn in seiner Entwickelung aufgehalten worden sei.

Die erste genaue Beschreibung verdanken wir dem englischen Chirurgen Little, nach welchem auch die Krankheit als Little'sche Krankheit bezeichnet wird.

In 3 Arbeiten, in den Deformities of human fram 1853, der grossen Abhandlung in den Transactions der Obstetrical Society 1862 und in Holmes System of Surgery 1870, hat Little ein glänzendes und zusammenhängendes Bild der angeboren spastischen Gliederstarre gegeben. Little kommt auch das Verdienst zu, auf die Aethiologie dieser Erkrankung, auf die abnorme Geburt hingewiesen zu haben.

Weiterhin beschäftigten sich mit Erforschungen dieser Krankheit Chirurgen, wie Strohmeyer (1864), Busch (1866), später Haydl nnd Rupprecht (1881) betrachteten aber die Erkrankung mehr vom orthopädisch-chirurgischen Standpunkte aus.

Eine wichtige Förderung erfuhr die Little'sche Krankheit durch einen Sektionsbefund Sarah Mac Nutt 1885, welcher bei einem schweren Falle Sclerose der Hirnwindungen als anatomische Ursache aufdeckte und es für wahrscheinlich hielt, dass die obengenannte Veränderung der Ausgang einer Meningealblutung sei. Die Abhandlung Mac Nutt's trägt die bezeichnende Ueberschrift: „Double infantile spastic hemiplegia, with the report of a Cose." Von ihr gilt nun die allgemeine Starre als Cerebralerkrankung.

Die Kenntnis einer spastischen Paraplegie von cerebraler Natur findet sich auch bei Benedikt in seiner Nervenpathologie und Therapie (1874).

Als im Jahre 1875 die Arbeiten von Charcot und Erb über die spastische Spinalparalyse der Erwachsenen erschienen, wurde die Krankheit der Kinder als identisch mit der ersteren betrachtet und somit als spinales Leiden aufgefasst; es war dann Seligmüller, der, im Gegensatz zu Charcot, welcher bei seiner Tabes spasmodique der Kinder cerebrale Erscheinungen in Abrede stellte, darauf hinwies,dass Schwachsinn und Strabismus häufig die spastische Spinalparalyse als cerebrale Symptome begleiten, und daraufhin eine cerebro-spinale Erkrankung annahm.

Auf demselben Standpunkte stand auch die Züricher Dissertation von Naef (1875), welcher angeborene Gliederstarre rein spinaler Natur anerkennt, und von ihnen Formen, compliciert mit Hirnsymptomen trennt, die als Aethiologie die schwere Geburt und Asphyxie haben sollen.

Die Züricher Dissertation stand unter dem Einflusse von Ross, in welchen die Meinung ausgesprochen war, dass „eine grosse „Anzahl, wenn auch nicht als Fälle" von Cerebralerkrankungen abzuleiten seien. Er war in der Lage, diese Auffassung durch einen Sektionsbefund bei einem spastisch-paraplegischen Kinde zu begründen, indem er einen bilateralen porencephalitischen Hirndefekt fand; so lag es ihm nahe, anzunehmen, dass „in den Fällen von paraplegischer Starre die postulierte Verkümmerung der Pyramidenbündel von einem Hirndefekt herrühre". Der Umstand, dass die Kinder mit paraplegischer Starre meist zu früh geboren waren, zu einer Zeit, da die Markentwickelung der Pyramidenbündel noch nicht abgeschlossen ist, kam der Theorie zu Hülfe, und so war man wieder nach einem langen Umweg bei der Paraplegia cerebralis von Benedikt angelangt."

Die folgenden Arbeiten von Wolters, Sachs und Feer schliessen sich der Meinung von Ross an und fassten die Fälle von spastischer Paraplegie im Kindesalter als Cerebralerkrankungen auf.

Somit dachte man, alle Fälle von spastischer Paraplegie den Cerebralformen zuzurechnen, als wieder Arbeiten von Erb und Strümpell erschienen, die auf eine familiäre Erkrankung im Kindesalter hinwiesen, welche sich klinisch durch eine rein spastische Paraplegie, anatomisch durch eine isolierte und systematische Degeneration der Pyramidenbündel charakterisiert.

Diese Arbeiten übten natürlich wieder ihren Einfluss auf die Auffassung der cerebralen Diplegien und nötigten die paraplegische Starre nicht ausschliesslich zu den infantilen Cerebrallähmungen zu rechnen. Jedenfalls bleibt die Auffassung als Cerebralerkrankung für die grösste Mehrzahl der Fälle mit Recht bestehen.

Im Jahre 1893 hat Freud der cerebralen Diplegien eine Monographie gewidmet und 1897 hat er die infantilen Cerebrallähmungen in ihren verschiedenen Formen im Nothnagel'schen Lehrbuch für specielle Pathologie und Therapie auf's ausführlichste erörtert. Freud nimmt an, dass die allgemeine Starre, also wo auch die obern Extremitäten mitbetroffen sind, und die paraplegische Starre (spastische Spinalparalyse) vollständig identisch sind und führt als Beweis für diese Anschauung an Hand seiner Beobachtungen folgende Gründe an: 1. bei beiden findet man dieselben äthiologischen Momente, nämlich Frühgeburt und asphyktische Geburt; 2. es giebt bei der allgemeinen Starre alle Uebergänge von der spurweisen Beteiligung der Arme bis zum vollausgeprägten Bilde der allgemeinen Starre; 3. es giebt Fälle, in denen zuerst allgemeine Starre, später nur Starre in den Beinen da ist; 4. sehr häufig findet man neben den reinen Paraplegien (den früheren spinalen Formen) solche mit unzweifelhaft cerebralen Symptomen, wie Schwachsinn, Sprachstörung und insbesondere Strabismus.

Bei dem grossen Interesse, welches sich in den letzten Jahren denjenigen Formen von cerebralen Diplegien zugewandt hat, die identische oder ähnliche Krankheitsbilder bei mehreren Gliedern einer Generation nach einander erzeugen und bei der nicht allzugrossen Anzahl der benannten Fälle von familiärem Auftreten typischer spastischer Paraplegien ist es gewiss wünschenswert, weitere Beiträge zu liefern.

Im Kinderspital zu Basel hatte ich Gelegenheit, 3 Fälle von spastischer Paraplegie in derselben Familie kennen zu lernen, von denen 2 ein Zwillingspaar betrifft.

Die Anamnese ergiebt folgendes:

Die Eltern der Kinder leben und sind gesund. 5 Kinder. Keine Blutsverwandschaft. In der Familie der Eltern keine Nervenkrankheiten. Der Vater kein Potator; es besteht keine Lues. Das älteste Kind dieser Ehe, ein Mädchen von 5 Jahren, und das

jüngste, ein Knabe von 8 Monaten, beide normal geboren, sind gesund. Das zweite und dritte Kind, Mädchen von $3^1/_2$ Jahren, kamen als Zwillingsgeburt zur Welt. Die Geburt war nicht frühzeitig und dauerte 12 Stunden. Die Kinder wogen je 2500 gr. Normale Schädellage.

Lina ist der zuerst geborene Zwilling. Ernährung mit Milch und Schleim. Stets gute Stühle. Zähne mit 6 Monaten. Sprechen erst mit 2 Jahren. Gehen auch mit $2^1/_2$ Jahren. Ausser im zweiten Lebensjahre durchgemachten Masern Patientin stets gesund und kräftig; von den Pat. kann die Lina nur auf den Zehen gehen und mit Unterstützung, die zweite Elise kann sich zwar selbst auf den Zehen weiterbewegen, aber nur kurze Strecken, denn es ermüdet bald und muss auch unterstützt werden. Die Steifigkeit der Beine wurde erst bei den Gehversuchen bemerkt; keine Ungeschicklichkeit in der Bewegung und dem Gebrauche der obern Extremitäten.

Das vierte Kind, Emil, ein Knabe von 2 Jahren, ist auch in normaler Lage zur Welt gekommen, nur dauerte die Geburt etwa 15 Stunden; die Wehen waren stärker als bei der vorigen Geburt. Das Kind wurde $^1/_4$ Jahre mit der Brust ernährt, musste dann wegen Mastitis entwöhnt werden. Dann Ernährung mit Milch und Schleim. Zähne mit 6 Monaten; keine Krämpfe; niemals krank; stets gute Stühle. Das Kind ist noch nicht im Stande zu gehen, macht auch keine Gehversuche. Sprechen mit $1^1/_2$ J. deutlich und articuliert.

Fall I. *Status praesens:* Lina R., $3^1/_2$ Jahre alt. Gut genährtes Mädchen von normal entwickelter Muskulatur und mässigem Panniculus adiposus.

Haut: bronze; keine Narben, keine Exantheme.

Kind ist nicht vollständig der Intelligenz beraubt, dieselbe steht allerdings hinter dem normalen Intelligenzgrade, der diesem Alter entspricht, zurück.

Es versteht alles, was man mit ihm spricht, benennt die ihm gezeigten Gegenstände mit den entsprechenden Namen.

Als ich das Kind zum zweiten Male in seiner Wohnung aufsuchte, hat es mich sofort erkannt, weinte aber und wich ängstlich zurück wegen der schon einmal an ihm vorgenommenen Untersuchung.

Der Ausdruck des Gesichtes ist lebhaft, Augen nicht ohne Glanz, Mimik ausgiebig, keine Störung in der Facialisinnervation. Die Sprache ist langsam, schleppend; die Worte werden nicht deutlich ausgesprochen; die Artikulation ist gestört.

Kopf: Keine abnorme Schädelform;

Augen: Pupillen reagieren prompt auf Licht, kein Strabismus;

Rachenschleimhaut: O. B.;

Zähne: Vollzählig, Milchgebiss;

Hals: Keine Lymphome, keine Tumoren;

Thorax: Gut gebaut, Rippenknorpel weich; Exkursion ausgiebig.

Lungenspitzen: Normal;

Lungengrenzen: Normal, gut verschieblich, auskultatorisch und percussorisch-normaler Befund.

Herz: Spitzenstoss im V. Intercostalraum, deutlich fühlbar; Hörgrenzen normal; Herztöne rein: Herzaktion regelmässig; Puls voll, leicht zu unterdrücken, sehr weich;

Abdomen: Nicht aufgetrieben, keine Tympanie;

Leber und Milzdämpfung von normaler Grösse;

Magen: Nicht erweitert, kein Plätschern;

Stuhlgang in Ordnung, Appetit gut.

Urin frei von Eiweiss und Zucker.

Prüfung des Nervensystems.

Die aktive und passive Beweglichkeit der Arme ist gut erhalten, kein Widerstand, keine abnormen Haltungen.

Die aktive Beweglichkeit der untern Extremitäten ist wenig ausgesprochen.

Die Beine werden im Hüftgelenk etwas gebeugt gehalten, ebenso im Kniegelenk. Die Oberschenkel sind zwar nicht aneinandergeschlossen, setzen aber beim Auseinanderspreitzen einen starken federnden Widerstand entgegen wegen der bestehenden Starre der bestehenden Flectoren und Adduktoren.

Die Wadenmuskulatur ist ebenfalls kontrahiert, es besteht Pes equino-varus.

Pat. kann nur mit Unterstützung einige wenige Schritte machen. Der Gang dabei mit O-Beinen, dabei wird der Oberkörper steif und etwas nach vorn gebeugt gehalten. Während ein Fuss nach vorne gesetzt wird, ermöglicht eine entsprechende

Bewegung des Rumpfes, durch welche das Becken nach der andern Seite und zugleich etwas nach vorn gedreht wird, das Vorschieben des Beines. Der Fuss wird nicht abgewickelt, sondern, die Spitze auf dem Boden schleifend, nach vorne gesetzt.

Keine Muskelatrophie, normale elektrische Erregbarkeit.

Sensibilität völlig erhalten.

Blasen- und Mastdarmfunktionen normal.

Hautreflexe normal.

Patellarreflex beiderseits gesteigert;

Fussclonus angedeutet, nicht immer auslösbar.

Achillessehnenreflex lebhaft; Baginsky †.

Die Gesichtsmuskeln werden symmetrisch inerviert.

Ueber die Behandlung dieses Falles siehe betreffendes Cap.

Fall II. Elise R. $3^1/_2$ J. alt, zweites Zwillingskind.

Status præsens: Gut genährtes, mässig muskulöses Kind mit reichlichem Fettpolster. Kopf: Andeutung eines Caputs quadratum;

Haut: o. B. Keine Narben; keine Exantheme;

Hals: Keine Tumoren, keine Lymphome;

Augen: Pupillen reagieren prompt; kein Strabismus.

Rachitische Auftreibungen an den Gelenkenden;

Zähne: gut, vollzählig, Milchgebiss;

Rachen: o. B.

Thorax: gut gewölbt, Excursion ausgiebig; leichter Rosenkranz;

Lungenbefund: Auskultation: leichte Bronchitis; Percussion: o. B.

Herz: Grenzen normal; Töne rein; Spitzenstoss im V. Intercostalraum; Aktion regelmässig; Puls normal.

Abdomen: etwas aufgetrieben, leichte Tympanie.

Magen, Leber, Milz nicht vergrössert.

Urin frei von Eiweiss und Zucker.

Nervensystem: Aktive Bewegungen des Kopfes und der obern Extremitäten frei; bei passiven Bewegungen zeigen die obern Extremitäten beim Extendieren deutlich spastischen Widerstand; es besteht eine latente Contractur.

Aktiv können die Beine gut bewegt werden.

Auf dem Rücken liegt Pat. mit in den Knieen versteiften Beinen. Die Beine sind infolge der Contractur fest aneinander

geschlossen und zeigen beim Auseinanderspreitzen heftigen Widerstand. Infolge Spasmus der Wadenmuskulatur — Pes equino-varus.

Pat. kann wenige Schritte ohne Unterstützung gehen. Beim Gehen wird der linke Fuss fast ganz auf den Boden gesetzt, während der rechte nur mit der Spitze auftritt. Der Oberkörper wird zur Erhaltung des Gleichgewichtes zurückgelehnt, um die vermehrte Beugung des Beckens zu kompensieren. Das Aufstehen aus der sitzenden Stellung erfolgt ziemlich rasch.

Reflexe: Kniephänomen beiderseits erhöht; Fussclonus nicht immer auslösbar. Biceps und Tricepsreflexe — auslösbar: Bauchdeckenreflex lebhaft.

Sensibilität: normal;

Muskelatrophien, sowie Störungen der elektrischen Erregbarkeit fehlen;

Blasen- und Mastdarmfunktionen — normal.

Die Intelligenz dieses Kindes unterscheidet sich nicht wesentlich von der des oben erwähnten.

Die Sprache ist auch hier verlangsamt, undeutlich, wenig artikuliert.

Fall III. Emil, 2 Jahr alt. Gut aussehendes, mässig muskulöses Kind von frischer Gesichtsfarbe; macht einen sehr lebhaften Eindruck; spricht gut und deutlich.

Status præsens: An der Haut, am Halse, an den Augen nichts Auffallendes.

Kopf: Schädel relativ gross, das Scheitelbein beiderseits lateralwärts sich neigend, die Stirn durch Vorsprung der Tubera frontalia verbreitert und prominierend. Die Pfeilnaht, Lambda- und Koronarnaht von sehr nachgiebigen Knochenrändern eingefasst. Hinterkopf weich, leicht eindrückbar.

Zähne: gut, vollzähliges Milchgebiss;

Thorax: Der transversale Durchmesser ist verkürzt, der sagitale vergrössert. Die Seitenpartie des Brustkorbes ist in der Höhe des Diaphragma leicht eingesunken, die untere Partie über Leber, Milz und Magen vorgedrängt, die vordere Partie nach vorn getrieben (Pectus carinatum).

Die Rippendiaphysen sind in der vordern Verbindung mit dem Knorpel knotig geschwollen. Es besteht deutlicher Rosenkranz.

Extremitäten: die langen Röhrenknochen sind an ihren untern Enden deutlich angeschwollen. Die an den untern Extremitäten leicht gekrümmt.

Abdomen: Der Leib ist trommelförmig aufgetrieben.

Magen, Leber, Milz nicht vergrössert.

Nervensystem: Die obern Extremitäten und Kopf aktiv gut beweglich; bei passiven Bewegungen zeigen die obern Extremitäten Andeutung einer latenten Contraktur.

Untere Extremitäten: keine Gehversuche, aktive Beweglichkeit gut. Leichte Flexion im Knie und Hüftgelenk. Kein bedeutender Spasmus der Adduktoren sowie der Wadenmuskeln.

Pes eguino-varus nicht deutlich.

Rechts Patellarreflex lebhaft, links kleine Steigerung.

Kein Babinsky, kein Fussclonus.

Keine Biceps und Tricepsreflexe.

Keine Sensibilitätsstörungen, keine Muskelatrophie; Blasen- und Mastdarmfunktionen normal.

Aetiologie.

Mit Sicherheit sind als ätiologisch wirksame Momente für die Entstehung festgestellt: Cachexie der Erzeuger, (Syphilis, Tuberkulose), Nervenkrankheit derselben, acute Krankheiten der Mutter in der Gravidität, Traumen auf den graviden Uterus, psychische Emotionen tieferer Art der Gravida etc. disponieren zu intrauterin praenataler Erkrankung des foetalen Gehirnes; Entstehung der Erkrankung intra partum kann bedingt sein durch erschwerte, asphyktische Geburt mit oder ohne instrumentelle Hülfe, besonders bei Erstgeburt und Zwillingsgeburt, durch Zangenverletzungen, bei abnormen Geburtslagen, durch Unnachgiebigkeit der mütterlichen Geburtswege, bei Wendung, Steisslagen, Vorfall der Nabelschnur; extrauterine Entstehung ist veranlasst durch Schädeltraumen, durch Infektionskrankheiten (wohl meist als Folge von Embolie und Thromlose), durch acute Polioencephalien etc.

Den ätiologisch bestgekannten Repräsentanten dieser Krankheitsformen bildet die Little'sche Krankheit. Sie ist charakterisiert dadurch, dass hier als Hauptursache der Entstehung die schwerprotrahierte und asphyktische Geburt oder Frühgeburt in Betracht zu ziehen sind. Die andern, oben angeführten Momente spielen

bei dieser Krankheitsform eine mehr untergeordnete Rolle, Little konnte das an Hand seines grossen Materials (etwa 200 Fälle) nachweisen.

Die späteren Forscher bestätigten die Ansicht Little's über die Entstehung der Gliederstarre. Während die früheren Autoren, wie Delpech und Forster vermuteten, dass die Frühgeburt die Folge des Leidens sei, konnte Naef in seiner Dissertation durch einige Fälle beweisen, dass die Frühgeburt nicht die Folge, sondern die Ursache des Leidens ist.

Weiter konnte Feer nachweisen, dass die Fälle ohne Hirnsymptome meist auf Frühgeburt zurückzuführen sind, die Fälle mit Hirnsymptomen mehr auf schwere und asphyktische Geburt.

Freud konnte noch weiter auf Grund seiner Statistik folgende Sätze aufstellen: Die Frühgeburt disponiert ganz besonders zu den paraplegischen Formen der cerebralen Diplegien, nahezu dreimal mehr, als zur allgemeinen Starre; die Asphyxie kann sowohl allgemeine, als auch paraplegische Starre erzeugen; sie erzeugt aber nahezu doppelt so häufig allgemeine Starre, wie irgend eine der andern Formen, in denen sie eine Rolle spielt.

Unsere beiden ersten Kranken stammen aus einer Zwillingsgeburt und sind somit in ihrer Entwickelung nicht weiter vorgeschritten wie Frühgeborene. Das Gewicht der Kinder, zirka 2500 gr. ist auch auf die mangelhafte körperliche Entwickelung zurückzuführen. Diese Aetiologie konnte bei unseren ersten 2 Kranken verwertet werden. Wie erklären wir aber die Aetiologie des dritten erkrankten Kindes? Die Geburt ging ganz normal zu, das Kind kam in Schädellage, es war keine Protrahierung der Geburt.

Da es sich um eine congenitale Erkrankung handelt, so müssen wir annehmen, dass die Disposition zu der Erkrankuug durch eine endogen bedingte Beschaffenheit des Gehirns gegeben ist.

Ohne Zweifel werden doch die von Little angeführten Momente der erschwerten Geburt von zahlreichen Kindern ertragen, ohne dass sie an cerebraler Diplegie erkranken. Man kann also versucht sein, congenitale Bedingungen in Betracht zu ziehen, die den Einflüssen der Geburt erst gestatten, pathogene Kraft zu äussern, sei es, dass diese Bedingungen im Entwickelungszustand des Gehirns liegen, sei es, dass die Resistenzfähigkeit, resp. -losigkeit der Blutgefässwandungen oder des Nervengewebes den An-

forderungen der schweren Geburt nicht gewachsen ist. Geht man von dieser Annahme aus, so hat es keine Schwierigkeiten, den Fällen von Little'scher Krankheit nach abnormer Geburt jene anzureihen, in denen die congenitalen Bedingungen allein selbst nach normaler Geburt das Krankheitsbild erzeugen können, da ja auch bei normaler Geburt gewisse Anforderungen unvermeidlich an das foetale Gehirn gestellt werden.

Symptome: Oft bemerkt die Mutter oder Wärterin schon in den ersten Wochen oder Monaten beim Waschen, Umkleiden etc., dass das Kind die Beine steif macht und zusammenpresst. Häufig macht man allerdings erst um die Zeit des Gehenlernens die Wahrnehmung, dass die Kinder unfähig sind zu gehen, sich höchst ungeschickt dabei anstellen und ihre Hände nicht zu gebrauchen wissen. In Fällen von Frühgeburt schreiben die Eltern gerne die mangelnde Bewegungsfähigkeit auf Schuld der zurückgebliebenen körperlichen Entwickelung; für das Schielen wird gewöhnlich die Schwäche in den ersten Monaten geltend gemacht. Die mangelhafte oder verzögerte Sprache führt man auf die gleiche Ursache zurück, wie das verzögerte Gehenlernen. Schliesslich entdeckt man in einigen Fällen, dass die geistigen Fähigkeiten zurückgeblieben sind. Die meisten Kinder, sofern sie nicht an sehr schwerer Muskelstarre leiden, lernen zwischen dem 3. und 6. bis 8. Jahre mit Hülfe anderer stehen und gehen einer Wand entlang oder am Wägelchen, auch allein sich fortbewegen.

Der Gang ist sehr charakteristisch. Der Oberkörper wird steif, leicht vorgebeugt, getragen, die Oberarme an den Rumpf angelegt. Die untern Extremitäten sind nach innen rotiert, in Hüfte und Knie in Versteifung etwas gebeugt, die Füsse nehmen Spitzfusstellung an. In einem kurzen hastigen Schritt wird ein Bein mit der entsprechenden Beckenhälfte durch ein schnellendes Abstossen der Fusspitze in Bogen nach vorn geschoben, der Fuss schleift auf der Spitze über dem Boden hin und wird vor oder jenseits des feststehenden Fusses aufgesetzt. Beim Schreiten steifen sich die Kniee. Während ein Bein nach vorn geschoben wird, macht der stumpfe Rumpf eine rasche Bewegung nach der andern Seite und dreht sich zugleich ein wenig dahin, dadurch wird die Verschiebung des Beines erleichtert, die sonst wegen der Steifheit im Hüftgelenk und der mangelnden Verkürzung des

Beines (Fehlen der Abwickelung des Fusses) kaum möglich wäre, Die seitlichen Rumpfbewegungen zeigen sich in ausgeprägten Fällen sehr deutlich.

Das Schnellende und Stossende des Ganges wird durch eine reflectorische Zuckung der Wadenmuskulatur hervorgebracht, ausgelöst durch die Dehnung der Achillessehne, die in dem Augenblicke erfolgt, wo die Fusspitze vom Boden abstösst.

Die Einwärtsrotation der Schenkel, sowie das Kreuzen der Füsse erklärt sich aus der überwiegenden Anspannung der Adductoren. Der Spitzfuss wird durch die Kontraktion der Wadenmuskeln erzeugt. Gelangt das Kind dazu frei ohne Stütze zu gehen, was die Ausnahme bildet, so lehnt es zur Erhaltung des Gleichgewichtes den Oberkörper zurück, um die vermehrte Beugung des Beckens zu kompensieren. Das Treppensteigen bereitet immer besondere Schwierigkeit. Die Kinder, die auch mit Unterstützung nicht gehen können, rutschen mit Vorliebe auf dem Boden vorwärts, die Hände auf den Boden gestützt, die steifen Beine nachziehend. Diese Art der Lokomotion erfordert natürlich Freisein der Arme von Rigidät. Das Sitzen wird auch erst später gelernt, von sehr spastischen gar nicht.

Während meist die gesamte Muskulatur der untern Extremitäten mehr oder weniger rigide erfunden wird, erweist es sich in leichten Fällen, dass nur Adduktoren und Wadenmuskeln ergriffen sind.

Die Rumpf- und Bauchmuskulatur ist meist beteiligt, doch selten in sehr hohem Grade.

Die obern Extremitäten bleiben in geringgradigen Fällen von Muskelstarre häufig unbeeinflusst; oft lässt sich blos Ungeschicklichkeit derselben erkennen.

Die Schluckmuskeln sind oft in den ersten Monaten ergriffen; das Schlucken ist erschwert, und es dauert oft lange, bis der Speichel in den Rachen aufgenommen wird, anstatt zum Munde herauszufliessen.

Die Sprachmuskulatur ist häufig mehr oder minder ergriffen. Oft begegnet man auch bei normaler Intelligenz der Angabe, dass die Kinder sehr spät sprechen lernten. Auch davon abgesehen, stellt sich bei geistig Ungestörten eine leicht behinderte, stossende, langsam oder schleppende Artikulation aus.

Als ein weiteres Symptom ist das Schielen aufzufassen, das sofern nicht Anomalien des Augapfels vorliegen, spastischen Ursprungs ist, seine Ursache in tonischen Spasmen der Augenmuskulatur findet. Wie überhaupt, so überwiegt hier der Strabismus convergens, dann kommen vor Nystagmus; auch Atrophien der Nerv. opt. wurden beobachtet.

Die Muskeln fühlen sich derber an, als es dem Alter der Kranken entspricht. Sonst sind sie gut entwickelt. Erst im Laufe der Jahre kann bei fehlendem oder mangelhaftem Gebrauche eine langsame Atrophie eintreten und zwar zuerst an den Wadenmuskeln.

Im Laufe der Zeit können sich wirkliche Verkürzungen der am meisten angespannten Muskeln ausbilden, wodurch dauernde Contracturen entstehen. Am frühesten tritt diese Verkürzung an den Wadenmuskeln und Oberschenkeladduktoren auf.

Das Knochensystem erhält häufig Störungen in der Schädelform, fast regelmässig Deformitäten der Füsse. Rachitis findet sich nicht häufiger als sonst. Die Ursache der Rachitis würde hier zu suchen sein darin, dass die Kinder mit angeborener Gliederstarre vielfach den Genuss der frischen Luft entbehren müssen, wenn sie nicht können, und es den Eltern zu unbequem wäre, sie ins Freie zu tragen.

Konvulsionen kommen häufig vor und zwar bei schweren Geburten in den ersten Lebenstagen. Manchmal wiederholen sie sich auch in den spätern Lebensjahren. Die Konvulsionen dauern Minuten bis Stunden, sind allgemeiner Natur oder beschränken sich auf einzelne Gliedmassen.

Die erhöhten Sehnen und Periostreflexe bilden das bemerkenswerteste Symptom der Gliederstarre. Die Patellarreflexe sind fast regelmässig erhöht; gewöhnlich findet sich auch ein lebhafter Achillessehnenreflex, weniger häufig ein Fussclonus. Die Reflexe an den obern Extremitäten sind lange nicht so ausgesprochen, doch lässt sich oft ein Biceps- oder Tricepssehnenreflex auslösen. Die Hautreflexe gehen durchaus nicht paralell mit den Sehnenreflexen, stehen sogar öfters im umgekehrten Verhältnisse.

Die Sensibilität erhält sich in allen reinen Fällen intact.

Blase und Mastdarm zeigen keine besonderen Störungen.

Die elektrische Erregbarkeit zeigt keine Veränderungen.

Die geistigen Funktionen sind manchmal ganz ungestört, aber in der übergrossen Mehrzahl der Fälle findet sich geistige Schwächung von dem leichtesten Grade an, die die Eltern nicht zugestehen wollen bis zur vollkommenen Idiotie.

Vergleichen wir mit diesem Symptonbilde die Erscheinungen, welche unsere Kranken darbieten.

Bei unsern Patienten findet sich Muskelstarre in den untern Extremitäten und zwar in allen 3 Fällen; es bestehen Kontrakturen im Hüftgelenk, besonders der Adduktoren, die Füsse werden fest aneinandergeschlossen; im Kniegelenk besteht Beugekontraktur im geringen Grade, am stärksten im Falle I ausgesprochen. Die Füsse zeigen Spitzfusstellung, im Falle III angedeutet, im Falle II rechts stärker als links.

Das Gehen ist bei dem ersten Kinde ohne Unterstützung unmöglich, wobei dasselbe rein spastisch ist, im II. Falle ist zwar das Gehen möglich, aber nur wenige Schritte und in sehr charakteristischer Form, indem das Kind den Oberkörper stark zurücklehnt, um die vermehrte Beugung des Beckens zu kompensieren. Das dritte schon 2 Jahre alte Kind macht noch gar keine Gehversuche.

Die obern Extremitäten sind im Falle I gar nicht beteiligt; im Falle II und III sind sie deutlich mitgenommen: latente Kontraktur mit Auslösbarkeit des Triecpssehnenreflexes. Die Schluckmuskeln sind in keinem der Fälle betroffen. Die Sprachmuskeln in dem Falle I und II; die Sprache ist langsam und schleppend, die Artikulation gestört. Die Patellarreflexe sind in allen 3 Fällen erhöht; die Tricepssehnenreflexe in den Fällen I und II auslösbar. Fussclonus ist angedeutet, nur zeitweise auslösbar. Babinsky im Falle I +, in den übrigen negativ. Nirgends Sensibilitätsstörungen.

Blasen und Mastdarmfunktionen auch normal. Intelligenz in den Fällen I und II etwas gestört, im Falle III nicht betroffen.

Was das Krankheitsbild betrifft, so ist es bei den 3 Fällen als mittelschweres zu betrachten, einmal daran, dass die untern Extremitäten betroffen sind, die obern sehr wenig, sodann was die cerebralen Symptome betrifft.

Pathologische Anatomie.

Pathologisch-anatomisch kann man geneigt sein, die Ursache der Erkrankung in einer in utero erfolgten Bildungshemmung des

Grosshirns zu suchen, die sich hauptsächlich auf die motorischen Rindenfelder erstreckt, sodass sich infolgedessen die Pyramiden nur mangelhaft haben entwickeln können.

Nach den Untersuchungen von Flechsig treten die Pyramidenbahnen im Gehirn an der Aussenseite des Gehirnschenkelfusses durch die innere Kapsel in den Stabkranz ein, wo sie sich radiär zur Hemisphärenoberfläche verbreiten.

Nach den Untersuchungen von Remak, Kupffer, Bidder, Kölliker und andern sind die Nervenfasern als Ausläufer von Ganglienzellen anzunehmen. Diese Ganglienzellen, denen die Pyramidenfasern entspringen, sitzen in der Grosshirnrinde. Unzweifelhaft ist ihnen ein trophischer Einfluss auf das Wachstum der von ihnen ausgehenden Nervenfasern zuzuschreiben. Man nimmt nun an, dass die Pyramidenbahnen aus dem Gehirn nach unten wachsen, und diese Annahme wird durch folgende Wahrnehmungen gestützt. Die Markscheidenbildung erfolgt von oben nach unten fortschreitend (Flechsig), die Pyramiden und Pyramidenbahnen bilden sich bei Mangel des Grosshirns überhaupt nicht, ferner hat v. Gebuchter bei Beobachtung der Entwickelung der Achsencylinder in den Pyramidenbahnen gefunden, dass diese zu Beginn des 8. Fötalmonats erst bis in die Pyramiden der Medulla oblongata herabgelangt sind.

Geht man aber von dieser Annahme aus, so ist erklärlich, dass fötale Entzündungsprozesse oder mangelhafte Anlage der Hirnrinde ihren Einfluss auf die Pyramidenbahnen geltend machen, der darin besteht, dass diese der secundären Degeneration verfallen, oder dass Faserbündel in ihnen überhaupt nicht zur Ausbildung gelangen.

Sachs, der die bei infantilen Cerebrallähmungen gefundenen anatomischen Befunde zusammengesetzt hat, giebt bei den Formen mit intrauterinem Beginn folgende Befunde an: Hirndefekte (Porencephalien), Entwickelungshemmung der Pyramidenbahnen Agenesis cervicalis (Störung der Hirnrindenentwickelung).

Die Ursache der Muskelrigidität und der gesteigerten Reflexe ist verschieden gedeutet worden. Little ist der Ansicht, dass es sich um „Herabsetzung des Willenseinflusses auf einzelne oder zahlreiche Muskelgruppen handle."

Anton geht von der Beobachtung aus, dass der Neugeborene

anfangs ebenfalls deutliche Flexionsspannungen der Extremitäten zeigt, welche mit Funktionsentwickelung schwinden. Er deutet nun die Starre als Fortbestand primitiver Inervationsverhältnisse.

Nach der Lehre Adamkiewicz (Freud): vom antagonistischen Zusammenwirken der Hirninervation und des Rückenmarkeinflusses kommt es zur Hypertonie, wenn infolge von Entwickelungshemmung, funktioneller Unreife oder Erkrankung der cerebralen Bewegungsbahn die spinale Inervation allein zur Wirkung gelangt. Der Gehirneinfluss setzt den spinalen Einfluss herab.

Strümpell und alle anderen Autoren führen die ähnlichen Erscheinungen bei der spastischen Spinalparalyse der Erwachsenen auf eine Degeneration der Pyramidenbahn im Rückenmark zurück.

Feer neigt zu der Ansicht, diese Symptome auf Irradiation der Willensimpulse und Wegfall reflexhemmender Einflüsse zurückzuführen, welche ihre Ursache in Bildungsanomalien der reflexhemmenden Centren finden.

Den Strabismus convergens, der zum eigentlichen Symptomenbilde der Erkrankung gehört, sucht Freud in Netzhautblutungen und einer daraus entstehenden Amblyopie.

Werfen wir noch einen Blick auf die Fälle von familiären Auftreten spastischer Paraplegie, die sich in der Literatur finden, und die Freud zusammengestellt hat.

Familiäres Auftreten.

Little erwähnt einen Knaben, Frühgeburt, mit paraplegischer Starre. Ein älterer Bruder zeigte mit 15 Monaten eine spastische Lähmung eines Beines nach 2—3tägigem Unwohlsein.

Naef erwähnt in der Sammlung seiner komplizierten spastischen Spinalparalyen einen Patienten, der eine Schwester hat, welche „etwas schwach auf den Füssen und in der Sprache ist". Nach Angabe der Eltern soll es sich um dieselbe Krankheit, nur in gelinderer Form handeln. Ausserdem finden wir in seiner Sammlung Angaben über eine Zwillingsgeburt, von der das erste Kind totgeboren wurde. Das andere Kind zeigte folgende Symptome: Schädel - Mikroceph. prognath. 44½ cm.; Augen: Strabismus convergens, Nystagmus; Arme: steif; kann nicht sitzen; rechte Hand kleiner; rechtes Bein grösser, als das linke; sehr starke Kniereflexe; rhachitische Brust.

Feer beschreibt in seinen Beobachtungen zwei Brüder, die

beide schwere allgemeine Starre zeigten. Der ältere, normal geborene, war „Halbidiot", der andere, ein Zwillingskind, von sehr getrübter Intelligenz, obere und untere Extremitäten spastisch.

Ganghofner hat ein Geschwisterpaar beobachtet, welche folgendes Krankheitsbild zeigten:

Die ältere Schwester zeigt mit einem Jahre Schwäche und Zittern der Beine. Gang nur mit Unterstützung möglich. Sprechen mit 2 Jahren, schwer schleppend. Armbewegungen ataktisch, an den atropisch verkümmerten Beinen Reflexsteigerung, leichte Spasmen. Mit 3 Jahren trat eine Besserung ein des Ganges, die Hände waren noch ungeschickt, ebenso waren Sprachstörungen geblieben.

Der jüngere Bruder konnte erst mit 3 Jahren stehen, zu dieser Zeit Beginn der Sprachentwickelung; Strabismus convergens. geringe Intelligenz, ungeschickte Bewegungen der Hände. Der Gang ist schwankend, wird mit versteiften Knien ausgeführt und ist nur mit Unterstützung möglich. Es besteht Reflexsteigerung und Fussclonus.

Während bei unserm Pat. cerebrale Symptome wenig ausgesprochen sind, konnte Sachs das familiäre Auftreten einer schweren Form von infantiler Cerebrallähmung bei mehreren Mitgliedern zweier Familien beobachten, die mit Blindheit verbunden war und einen rapiden Verlauf zeigte.

S. erstgeboren Kind gesunder Eltern. Trauma der Mutter ohne Folgen im V. Monat der Gravidität. Die Geburt erfolgt rechtzeitig. Das Kind zeigte 2—3 Monat normales Verhalten. Von da an wurde es teilnahmslos, es fand sich Nystagmus, die Entwickelung stand still. Das Kind liegt bewegungslos auf dem Rücken, völlige Aufhebung der willkürlichen Bewegungen. Die Reflexe sind bedeutend gesteigert und werden durch Geräusche und Berührung hervorgerufen. Die Muskeln sind schlaff, keine Spasmen. Atrophie nerv. opt. Exitus mit 2 J.

Die Section ergab grosse Vereinfachung der Windungen, grosse Tiefe der Furchen, Rindensclerose, oberflächliche Einlagerung von Kalkplättchen.

Sachs schliesst nach dem histologischen Befunde auf einfache Entwickelungshemmung.

Später wiederholte sich der Fall in derselben Familie. Das

Kind war normal geboren und entwickelte sich gut bis zu 5 Monaten. Dann wurde es blind, schwerhörig, teilnahmslos. Unter dem Bilde einer spastischen Paraplegie trat mit 19 Monaten der Exitus ein.

In der zweiten Familie handelt es sich um einen Knaben von 13 Monaten, der sich bis zu seinem fünften Monat normal entwickelt hatte. Dann trat plötzlich geistige Verkümmerung, Erblindung, spastische Paraplegie und grosse Reflexerregbarkeit ein.

Drei andere Kinder desselben Paares zeigten mit 6 Monaten die gleiche Erkrankung und gingen Ende des zweiten Lebensjahres zugrunde.

Sachs sammelte dann noch 19 Fälle, die sich auf 10 Familien verteilten und beschrieb die Affektion als „Amauritic Family Idiocy". Er führt die Erkrankung auf eine reine Folge von Entwicklungshemmung und Agenesia cervicalis zurück. Als ätiologisches Moment betont Sachs Blutverwandschaft und erbliche Belastung der Eltern. Hervorgehoben wird das Fehlen hereditärer Syphilis.

Osler teilt bei Gee mit, dass er das Auftreten spastischer Paraplegie bei zwei Brüdern gesehen habe.

Fr. Schulze berichtet über einen Fall von spastischer Paraplegie bei drei Geschwistern:

Eltern gesund, keine Blutsverwandtschaft, keine Lues.

Das älteste Kind ist normal geboren und ist gesund. Die Geburten der übrigen drei Geschwister waren äusserst schwer und dauerten 3 Tage; ärztliche Hilfe wurde nicht in Anspruch genommen.

Während schon das älteste Kind mit 9 Monaten laufen konnte, machten die übrigen drei noch gar keine Gehversuche, konnten nicht gerade stehen, sondern überkreuzten die Beine. Später Laufen mit Unterstützung. Die Füsse befinden sich in Spitzfussstellung. Kontrakturen in den grossen Gelenken der untern Extremitäten; die Sehnenreflexe sind hochgradig gesteigert, Fussclonus. Keine Sensibilitätsstörungen. Blasen- und Mastdarmfunktionen normal. Die oberen Extremitäten sind frei, Sprache und Intelligenz normal. Die beiden älteren zeigen Strabismus convergens, die jüngste nicht.

v. Krafft-Ebing. beobachtete drei Geschwister mit spastischer Starre der Beine, die kein Little'sches Moment der erschwerten Geburt, keinen Strabismus, keine Schädigung des Intellekts darboten. v. Krafft-Ebing stellt auf Grund nachstehenden Krankheitsbildes die anatomische Diagnose eines Hydromyelus, während Freud die Fälle der Little'schen Krankheit angehörend betrachtete.

Die 11jährige Hermine lernte mit 18 Monate gehen. Im 5. Lebensjahre Masern, darauf wurde zunehmende Steifigkeit beider Beine bemerkt.

Der 6jährige Rudolf (Frühgeburt) lernte mit 18 Monate gehen. Von seinem 3. Jahre an ging es ohne besondere Ursache schlecht.

Der 15jährige Herrmann lernte mit 5 Jahren gehen, hatte schon als kleines Kind die Neigung, die Beine zu kreuzen. Souques beobachtete zwei ziemlich ähnliche Fälle bei zwei Geschwistern, die ihn veranlassten, sich der Meinung v. Krafft-Ebing. anzuschliessen und das Leiden für eine spinale Affektion zu halten.

Das eine Kind kam mit 10 Jahren zur Beobachtung. Die Geburt war normal. Mit 3 Jahren wurde bemerkt, dass das Kind mit dem rechten Fuss falsch auftritt. Mit $3^1/_2$ Jahren Masern, vorher Konvulsionen; mit 4 Jahren wiederholten sich die Konvulsionen vor einer Variola Erkrankung. Die Gangstörung hat sich seitdem stärker ausgebildet. Es bestehen Beugekontrakturen des rechten Hüft- und Kniegelenkes. Im Sitzen beiderseits pes varus. Der rechte Fuss kann willkürlich garnicht, der linke nur wenig bewegt werden. Die Reflexe sind gesteigert, rechts Fussclonus, links nur angedeutet, spastischer Gang auf der Fussspitze. Leichte Atrophie der Muskulatur der untern Extremität.

Das zweite Kind, 7jährig, ist ebenfalls normal geboren Mit 5 Jahren fieberhafte Erkrankung mit Konvulsionen, die seither nicht wiedergekehrt sind. Seit der Zeit hat sich die Gangstörung, die schon vorher bemerklich war, mehr und mehr ausgeprägt. Das Bild ist das einer spastischen Paraplegie.

Souques hebt besonders nachdrücklich hervor, dass die Gangstörung der beiden Kinder bereits vor der fieberhaften Erkrankung mit Konvusionen bestand, so dass die Auffassung einer erworbenen Affektion von der Hand gewiesen werden muss.

Bei Freud findet sich weiter die Beschreibung von 2 Fällen, welche Pelizaeus als multiple Sclerose gedeutet hat.

Die beiden Kranken, Onkel und Neffe, zeigten in frühester Krankheit zunächst Nystagmus, dann allmählige Entwickelung einer spastischen Lähmung der untern Extremitäten und einer spastischen Inervationsstörung der Arme, gesteigerte Sehnenreflexe und deutliche Schädigung der Intelligenz.

Freud schliesst sich der Auffassung Pelizaeus nicht an, sondern will die beiden Fälle den cerebralen Diplegien zugezählt wissen.

Koschewnikoff hat ebenfalls zwei Fälle beobachtet, die als familiäre, allgemeine und paraplegische Starre aufgefasst werden müssen.

Es sind zwei, 17 und 19 Jahre alte Schwestern; bei beiden schleichender Beginn ohne besondere Veranlassung im 7. Jahr. Die jüngere hat nur spastischen Gang. Die ältere dagegen zeigt das Bild einer allgemeinen spastischen Lähmung, bestehend in Beugekontraktouren der untern Extremitäten, Zwangsstellungen der Arme, Starrheit der Rumpfmuskulatur, Steigerung der Starre bei Versuchen willkürlicher Bewegungen.

Auffällig durch das späte Einsetzen der Erscheinungen und gleichzeitig hereditäres Auftreten sind die Fälle von Melotti und Contulamessa.

Bei 3 erwachsenen Geschwistern, deren Grossmutter mütterlicherseits an denselben Affekten gelitten hatte, fand sich eine hochgradig unkomplicierte spastische Paraplegie, die bei dem einen Kranken aus der frühesten Kindheit stammte, beim jüngern Bruder mit 20 und bei der Schwester erst mit 40 Jahren eingesetzt hatte.

Interessant ist die Mitteilung von Newmark, die sich auf 2 Familien erstreckte und gleichzeitig familiäres wie hereditäres Vorkommen des Symptomenkomplexes „spastische Paraplegie“ zum Inhalt hat.

In der einen Familie zeigen zwei Kinder von 15 und 5 Jahren das typische Bild einer unkomplizierten spastischen Paraplegie. Die Erscheinungen wurden bemerkt, ehe die Kinder Gehversuche machten. Beide sind rechtzeitig und normal geboren. Der 15jähr. Sohn der Schwester der Mutter dieser beiden Kranken leidet an bilateraler Hemiplegie, die ebenfalls kongenitaler Natur ist und mit choreatischen Bewegungen kompliziert ist.

Newmark betont, dass die Mütter seiner Kranken, zwei Schwestern, Steigerung der Reflexe an den untern Extremitäten darboten.

In der zweiten Familie finden sich die Erscheinungen der spastischen Pareplegie bei 3 Brüdern von 16, 14 und 13 Jahren. Die Erkrankung hatte erst mit 14, resp. $7^1/_2$ und 9 Jahren begonnen.

Reflexsteigerung und ungeschickter Gang liessen sich ausserdem bei 2 andern Geschwistern von 8 und 6 Jahren nachweisen. Vier dieser Kinder, darunter der 14jährige Kranke, waren schwer geboren worden.

Diagnose.

Die Diagnose bietet in unseren Fällen keine Schwierigkeiten. Das familiäre Auftreten, die gesteigerten Reflexe, die Kontrakturen, der spastische Gang, die Abwesenheit von Atrophien und Störungen der Mastdarmfunktionen, die intakte Sensibilität, dabei die Erscheinungen seitens des Gehirns, Störungen des Intellekts und der Sprache liefern ein derartig charakteristisches Bild, wie es wohl nur der Paraplegia spastica zukommt.

Das Verhältnis der Paraplegia spastica cerebralis zur spastischen Spinalparalyse der Erwachsenen ist bereits oben erörtert worden.

Die Hemiplegia spastica infanbilis, die im frühen Kindesalter nach Infektionskrankheiten, bei Herzfehlern, zuweilen nach Lues, auftritt, beginnt plötzlich mit Fieber, Konvulsionen, Bewusstseinsverlust. Es tritt zunächst schlaffe Lähmung einer Körperhälfte auf, oft mit Beteiligung des Gesichtes. Nach und nach zeigt sich Steigerung der Sehnenreflexe und Muskelrigidität, an die sich häufig, wenn auch in geringerem Grade auch die gesunde Seite sich beteiligen kann. Die oberen Extremitäten sind stärker ergriffen als die untern, nicht selten ist der Ausgang in Epilepsie.

Die Unterscheidung von der Myotonia congenita (Thomsen'sche Krankheit) bietet keine Schwierigkeiten. Diese Erkrankung, die sich allerdings auch hauptsächlich an den untern Extremitäten äussert, besteht in einem Verharren der willkürlich in Kontraktion versetzten Muskeln im Kontraktourzustand.

Der chronische Hydrocephalus kann bisweilen auch das Bild einer spastischen Diplegie hervorrufen.

Bei Feer findet sich die Erwähnung eines Falles von Hysterie bei einem 9jährigen Mädchen, welches die Erscheinungen einer spastischen Paraplegie darbot.

Prognose.

Die Prognose der Gliederstarre ist quoad vitam als günstig zu betrachten, quoad sonationem ist sie als schlecht zu bezeichnen, wenn auch manchmal, in sehr seltenen Fällen, sich ganz gute Resultare erzielen lassen.

In nicht allzuschweren Fällen tritt regelmässig zwischen dem dritten bis fünften bis zehnten Jahre Besserung ein, so dass die Kinder stehen lernen und den Wänden entlang geführt an Stöcken oder Wägelchen gehen können. Die bedeutenden Besserungen zeigen sich fast ausschliesslich nach sorgfältiger Behandlung. Eigentliche Verschlimmerung tritt selten ein, im schlimmsten Falle bleibt das Leiden stationär. Bei Vorhandensein von Hirnsymptomen stellen sich die Aussichten schlechter. Vielfach ist das Gehen gänzlich unmöglich. Es bilden sich hartnäckige Kontrakturen aus, die hilflosen Kranken werden häufig durch intercurrente Erkrankungen von ihrem Leiden erlöst.

Im Gegensatz dazu besitzen Gliederstarre mit intakter Intelligenz fast regelmässig eine gute Gesundheit. Aussicht auf wesentliche Besserung darf man sich höchstens bei ganz jungen Kindern machen, wo die Intelligenz und die obern Extremitäten unbeteiligt sind.

Am günstigsten erscheinen jene seltenen Fälle, bei denen die Muskeln, die vom Becken zum Ober- und Unterschenkel ziehen, wenig ergriffen sind.

Therapie.

Zum Schluss wollen wir noch einen kurzen Blick auf die Therapie werfen.

Es herrschen gerade über diesen Punkt sehr viele Gegenansichten. Der Vorschlag von Nutt, den Schädel zu öffnen, wenn nach schwerer Geburt tagelange Krämpfe auftreten, um den vermutlichen Blutherd zu entfernen, will ich nur vorübergehend streifen.

Der faradische Strom, der von Erb, Forster und Rupprecht empfohlen werden, haben sich nicht besonders bewährt und sind fast verlassen worden.

Die neuesten Forschungen auf diesem Gebiete haben zu dem Resultat geführt, dass die Behandlung nur eine symptomatische sein kann, denn auf hirnchirurgischem Wege kann man nicht viel ausrichten, da noch zu wenig über die pathologisch-anatomischen Verhältnisse der Little'schen Krankheit bekannt ist. Hoffa hat 21 Fälle von Little'sche Krankheit orthopädisch behandelt, und hat, kombiniert mit Sehnentransplantationen, ausgezeichnete Resultate erzielt.

Die Behandlung geschieht nach folgenden Grundsätzen: Da die willkürliche Erregbarkeit der Muskeln nicht vollständig verschwunden, sondern nur abgeschwächt ist, so muss man versuchen, dieselben zu stärken, und das lässt sich nur durch Schulung und Uebung erreichen.

Mit Geduld und rationellem Vorgehen kann man gute Resultate erzielen und sehr oft wird man finden, dass die Patienten regelmässig weitere Fortschritte machen, sobald es ihnen gelungen ist, die ersten Schwierigkeiten zu überwinden.

Da die Flexoren und Adduktoren über die Extensoren und Abduktoren überwiegen, so muss man das gestörte Gleichgewicht zwischen diesen und ihren Antagonisten wieder herzustellen suchen. Es müssen also die Extensoren und Abduktoren gekräftigt, die Flexoren und Adduktoren geschwächt werden. Ersteres erreicht man durch Massage und gymnastische Uebungen, das letztere durch eine bestimmte Art der Massage, nämlich ein energisches Tapotement der betreffenden Sehnenenden. Das Topotement soll, nach Hoffa, ausserordentlich prompt krampflösend wirken. Durch die Tenotomie, resp. Tendotomie erreicht man die gewünschte Lösung der Kontrakturen dadurch, dass durch diese Operationen die betreffenden Muskeln möglichst verlängert werden.

Die Adduktoren, die Muskeln in der Kniekehle und die Achillessehne kommen hierbei in Betracht. Die Gelenke werden nach ausgeführter Operation in überkorrigierter Stellung eingegypst. Besonders muss geachtet werden, dass die Beine im Gypsverbande genügend nach aussen rotiert werden. Ungefähr 2—3 Wochen bleiben die Patienten in diesem Verbande liegen. Ist diese Zeit vorüber, so sind die Kontrakturen gewöhnlich überstanden.

Dann kommt die Nachbehandlung, indem die Patienten durch geeignete Gymnastik und Massage zum Stehen und Gehen gebracht

werden. Die Nachbehandlung soll zunächst bezwecken, die erreichte Ueberkorrektur auch weiter zu erhalten.

Lorenz legt Schrotsäcke auf die Gelenke. Hoffa wendet einen Lagerungsapparat an, in dem die Pat. nach geschehener Massage täglich 2 Mal zwei Stunden liegen müssen.

Mit Hülfe dieses Apparates kann man die Beine nach Belieben abducieren, die Gelenke strecken und dabei die Beine beliebig weit nach aussen rotieren.

Haben die Pat. ihre bestimmte Zeit in diesem Lagerungsapparat gelegen, so machen sie Gehübungen, zuerst im Heusnerschen Laufstuhl, dann an zwei Stöcken und schliesslich ganz allein. Nach den Gehübungen folgen wieder die gymnastischen Uebungen, die vor allem bezwecken, die Muskeln wieder dem Willen des Patienten untertänig zu machen. Beugung und Streckung des Kniegelenkes, Abduktion und Aussenrotation des Hüftgelenkes, Beugnng und Streckung des Sprunggelenkes, Abduktion und Adduktion des Fusses sind die zweckmässigsten Uebungen, die nach der Operation aktiv und passiv mit und ohne Zuhilfenahme geeigneter Apparate auszuführen sind.

Die Schädigung der Intelligenz ist durch psychische Beeinflussung einer Behandlung zugänglich.

Von den oben von mir geschilderten Fällen war nur der erste unserer Behandlung zugänglich.

Es liess sich nämlich durch die oben erwähnte Behandlungsmethode, nämlich gymnastische Uebungen, Massage und Tapotement mit nachfolgender Tenotomie beider Achillessehnen ein sehr gutes Resultat erzielen.

Die Pat., welche bei ihrem Eintritte in den Spital ohne Unterstützung nicht wenige Schritte machen konnte, wobei die Füsse mit den Spitzen auf den Boden aufsetzte, konnte beim Verlassen der Klinik frei ohne Stütze gehen; der Gang blieb zwar noch etwas spastisch, die Füsse werden aber mit der ganzen Fussohle aufgesetzt und die Fusspitze nach vorne gerichtet.

Zum Schlusse ist es mir eine angenehme Pflicht, meinem hochverehrten Lehrer, Herrn Prof. Hagenbach, für die gütige Anregung zu dieser Arbeit und das liebenswürdige Entgegenkommen bei derselben an dieser Stelle meinen ergebensten Dank auszusprechen.

LITERATUR.

Anton: „Ueber angeborene Erkrankungen des Centralnervensystems". Wien 1890.

Hoffa: „Ueber die angeborene spastische Gliederstarre und ihre Behandlung". Münchner med. Wochenschrift. 1899 No. 15.

Feer: „Ueber angeborene spastische Gliederstarre". Inaug.-Diss. Basel 1890.

Förster: „Mitteilungen über die im neuen Dresdener Kinderhospital in den beiden ersten Jahren nach seiner Eröffnung vorgekommenen Lähmungen". Jahrbuch für Kinderheilkunde. Bd. XV.

Freud: „Die infantile Cerebrallähmung". Specielle Pathologie und Therapie von Nothnagel. Wien 1897. Bd. IX.

„ „Zur Kenntnis der cerebralen Diplegien des Kindesalters im Anschluss an die Little'sche Krankheit". Wien 1893.

„ „Ueber familiäre Formen von cerebralen Diplegien". Neurologisches Centralblatt 1893 No. 15 u. 16.

Naef: „Die spastische Spinalparalye im Kindesalter". Inaug.-Diss. Zürich 1885.

Sachs: „Lehrbuch der Nervenkrankheiten des Kindesalters."

Seligmüller: „Jahrbuch für Kinderheilkunde". N. F. Bd. XIII. 1874.

Fr. Schultze: „Spastische Starre der Unterextremitäten bei den Geschwistern". Deutsche med. Wochenschrift 1889. S. 287.

Flechsig: „Die Leitungsbahnen im Gehirn und Rückenmark." Archiv für Anat. und Phys. 1881.

Ganghofner: „Ueber cerebrale spastische Lähmungen im Kindesalter". Jahrbuch für Kinderheilkunde. 1895.

Benedikt: Nervenpathologie und Electrotherapie. Leipzig 1874.

Delpech: Orthomorphie Tome I Paris 1828. (Aus dem Französischen, Weimar 1830.)

Erb: „Ueber die spastische Spinalparalyse." Virchow's Archiv. Bd. LXX, 1877.

„ „Ueber das Vorkommen der spastischen Spinallähmung bei kleinen Kindern" Memorabilien 1877.

Koschewnikoff: „Diplegia spastica familiaris". Ref. Revue de neurol. 1895, No. 12.

Ross: „A treatise on the diseases of the nervous system". London 1881.

„ „On the spasmodie paralyses of infaucy". Brain v. 1882.

Wolters: Angeborene spastische Gliederstarre. Bonn 1886.

Mac Nutt: „Double infantilo spastic hemiplegia with the report of a Cose". American Jour. of thc med. sciences. Jänner 1885.

v. Krafft-Ebing: „Familiare spastische Spinalparalyse". Sitzungsbericht der Gesellschaft der Aerzte in Wien vom 18. Nov. 1892. Wiener klinische Wochenschrift 1892 No. 47, S. 681.

Strümpell: „Ueber die hereditäre spastische Spinalparalyse". Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. VI. 1893.

„ „Ueber einen Fall von primärer systematischer Degeneration der Pyramidenbahnen mit den Symptomen einer allgemeinen spastischen Lähmung". Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 1894.

Sachs: „Die Hirnlähmungen der Kinder". Volkmanns Verlag No. 46 u. 47, 1892.

Hoffa: Die Orthopädie im Dienste der Nervenheilkunde.